AUS DEM ZÜRCHER KINDERSPITAL.

EIN FALL

VON

BEIDSEITIGER CONGENITALER NIERENMISSBILDUNG MIT CHRONISCHER NEPHRITIS BEI EINEM KINDE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT ZÜRICH

VORGELEGT VON

JULIE MARINA

AUS KOSTROMA (RUSSLAND).

GENEHMIGT AUF ANTRAG DES HERRN PROF. DR. O. WYSS.

ZÜRICH

BUCHDRUCKEREI KIRSTEN & ZEISBERG

1901.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549811_0092

AUS DEM ZÜRCHER KINDERSPITAL.

EIN FALL

VON

BEIDSEITIGER CONGENITALER NIERENMISSBILDUNG MIT CHRONISCHER NEPHRITIS BEI EINEM KINDE.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT ZÜRICH

VORGELEGT VON

JULIE MARINA

AUS KOSTROMA (RUSSLAND).

GENEHMIGT AUF ANTRAG DES HERRN PROF. DR. O. WYSS.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

ZÜRICH

BUCHDRUCKEREI KIRSTEN & ZEISBERG

1901.

Ein Fall von beidseitiger congenitaler Nierenmissbildung mit chronischer Nephritis bei einem Kinde.

Einleitung.

Im Anfang dieses Jahrhunderts gelang es Rich. Bright in England, welcher als der Erste in das dunkle Gebiet der Nierenkrankheiten Licht brachte, auf das häufige Vorkommen der Nierenerkrankungen hinzuweisen, ihre anatomischen Formen und klinischen Symptome klar zu machen. Seitdem haben sich viele Forscher und Beobachter in England, Frankreich und Deutschland dem Studium der Nierenkrankheiten zugewandt, so dass sich im Laufe der Zeit eine recht umfangreiche Litteratur über diesen Gegenstand entwickelt hat.

Wenn man nun speziell die Litteratur über die Nierenmissbildungen überblickt, so findet man, und damit stimmen die meisten Autoren überein, dass die Bildungsanomalien verschiedener Art nicht zu den seltenen Vorkommnissen gehören und schon von Alters her bekannt sind; der erste Fall über einseitigen Nierendefekt ist schon bei Aristoteles erwähnt. Die Häufigkeit der Bildungsfehler der Nieren tritt aber besonders in den letzten 25—30 Jahren deutlich zu Tage, in welcher Zeit viele Veröffentlichungen auf diesem interessanten Gebiete gemacht worden sind. In jüngster Zeit ist eine casuistisch-statistische Arbeit von Naumann [1]) erschienen, in welcher er eine grosse Zahl in der Litteratur verzeichneter Fälle übersichtlich zusammengestellt und, auf Grund des aus dem Kieler pathologischen Institut ge-

[1]) Ueber die Häufigkeit der Bildungsanomalien der Nieren. Diss. Kiel 1897.

wonnenen Materials, nämlich 10,177 Sektionen, gefunden hat, dass „im Durchschnitt auf 100 Menschen eine Nierenanomalie = 1 % kommt".

Da aber manche von den Abweichungen von der Norm keine an sich hervorstechenden Symptome intra vitam verursachen, sondern nur zufällig post mortem bei den Sektionen entdeckt wurden und viele von ihnen überhaupt unseren Kenntnissen entgehen, so bleibt die Zahl in der Litteratur mitgeteilter Fälle hinter den in Wirklichkeit vorkommenden weit zurück, und es kann nicht Wunder nehmen, dass die Bildungsfehler relativ so oft vorkommen, wenn man ihre Ursache in der Entwicklungsgeschichte der Nieren sucht. Klebs[1]) äussert sich darüber folgendermassen: „Bildungsfehler der Nieren sollte man eigentlich noch häufiger erwarten, als sie wirklich sind, wenn man die späte Entwicklung derselben und die durch den Wolff'schen Körper und Nebennieren bedingte Raumbeschränkung an ihrer späteren Lagerstätte berücksichtigt".

Die Bildungsanomalien der Nieren bestehen meistens in Veränderungen ihrer Lage, Zahl und Gestalt. Bei der letzteren Anomalie, die uns hier allein interessiert, unterscheidet Naumann zwei grosse Gruppen: 1. normal gelegene Nieren von veränderter Form, zu denen er auch die atrophischen, abnorm kleinen Nieren rechnet, und 2. die mit einander verwachsenen Nieren.

Nach Sankott[2]) ist es bei rudimentär entwickelten Nieren wieder wohl zu beachten, „ob vorliegendes Rudiment die ursprünglich wohl angelegte und sich anfangs normal entwickelnde, später aber durch fötale Nierenerkrankungen in ihrem weiteren Wachstum stark zurückgebliebene, also sekundär obsolet gewordene Niere darstellt, oder ob das fragliche Gebilde, als ein durch mangelhafte Entwicklungs-

[1]) Handbuch der patholog. Anatomie. 1876 I. S. 604.

[2]) Ein Fall von Agenesie der linken Niere mit Dystopie des Nierenrudimentes und Kommunikation des cystenartig endigenden Ureters mit der Samenblase. Deutsches Archiv für klinische Medizin. Bd. 58, 1897, S. 464.

verhältnisse auf einer frühen Entwicklungsstufe, also primär zurückgebliebenes Nierenrudiment aufzufassen ist". Die letzte Form, also primär entstandene Nierendefekte, die Eppinger[1]) als wahre Agenesie bezeichnet, unterscheidet man wieder von den Fällen des vollständigen Mangels einer Niere, obwohl beide Anomalien in entwicklungsgeschichtlicher Hinsicht ihre Entstehung demselben Prozesse verdanken und nur einen graduellen Unterschied in der Entwicklungsstörung darstellen können. Nach Eppinger lassen sich drei Arten von wahren Agenesien der Niere unterscheiden: 1. vollständiger Mangel der Niere und des Ureters, 2. Defekt der Niere und des oberen Ureterendes und 3. einseitiges Nierenrudiment, das auf einer frühen Entwicklungsstufe zurückgeblieben ist, mit vollständig ausgebildetem Ureter.

Was nun die Häufigkeit des Vorkommens der verschiedenen Arten anbelangt, so beobachtet man verschiedenes Verhalten derselben. Während die von Eppinger unter 1 bezeichneten Fälle von Mangel einer Niere keine seltene Erscheinung sind, stellen die Bildungsfehler der dritten Art, nach Angaben verschiedener Autoren, eine grosse Seltenheit dar. Nach Eppinger, der nur zwei solche Fälle beobachtet hat, kommen sie sehr selten vor. Beumer[2]) hat unter den 48 in der Litteratur verzeichneten Fällen von Nierendefekten, die er zusammengestellt hat, nur vier Fälle gefunden, wo ein Nierenrudiment vorhanden war, dabei handelte es sich nur in zwei Fällen um congenitale Atrophie, während die beiden anderen teils durch Nephritis, teils durch Obliteration der Nierenarterien erworben waren. In den übrigen 44 Fällen fehlte die Niere vollständig. Naumann[3]) hat die einzelnen Nierenanomalien im Zusammenhang nach der Häufigkeit ihres Vorkommens dargestellt und fand, dass am seltensten die angeborenen Defekte vor-

---

[1]) Ueber Agenesie der Nieren. Prager med. Wochenschrift 1879, Nr. 36 und 37. Citiert nach Sankott, ibid.

[2]) Ueber Nierendefekte. Virch. Archiv Bd. 72, 1878.

[3]) l. c.

kommen und unter diesen die doppelseitige Atrophie die letzte Stelle einnimmt. Er sagt: „Hiernach begegnen wir am häufigsten den Hufeisennieren und doppelseitigen Cystennieren, am seltensten den einseitigen Cystennieren und der doppelseitigen Atrophie, ein Ergebnis, das mit dem aus der Litteratur gewonnenen in vollkommenem Einklang steht".

In der von ihm aufgestellten Tabelle sind die Fälle von congenitaler Nierenatrophie folgender Weise beteiligt:

Atrophie: 0,07 %,
einseitige überhaupt: 0,06 %,
beiderseits: 0,009 %.

Eigene Beobachtungen.

Diesen seltenen Fällen beiderseitiger Bildungsfehler der Nieren kann ich einen weiteren hinzufügen, dessen Mitteilung ich mit der Krankengeschichte beginne, die folgendermassen lautet.

Buren Rosa wurde am 3. März 1899, 11 Jahre alt, in das hiesige Kinderspital aufgenommen.

Klinische Diagnose. Diffuse parenchymatöse Nephritis. Pyelonephritis. Uraemie. Cystitis. Tracheobronchitis. Oedema pulmonum.

Anamnese. Der Vater starb an Blinddarmentzündung und war viel lungenleidend. Mutter gesund. Keine konstitutionelle Krankheiten in der Familie zu eruieren. Sechs Geschwister leben und sind gesund.

Patientin machte Masern durch, litt jeweilen zu Beginn des Winters an Husten oder Unwohlsein. Seit dem Herbst 1898 besteht Appetitlosigkeit, Müdigkeit, Unwohlsein und Schwellung der Orbitalgegend. Vor zirka 6—7 Wochen bemerkte man im Urin weissgrünlichen Schleim. Patientin musste sehr oft das Wasser lösen und hatte sehr grossen Durst. Patientin wurde blass und matt und klagte viel über Kopfweh, musste in der letzten Zeit auch hie

und da erbrechen. Anschwellungen an Händen und Füssen wurden nie beobachtet.

Status praesens. Mittelmässiger Ernährungszustand. Muskulatur schlecht entwickelt. Der Puls ist regelmässig und hart — 92. Patientin atmet rasch. Temperatur — 37,2. Blassgelbliche Hautfarbe. Rachitische Anzeichen sind keine vorhanden. Das Herz ist etwas vergrössert, geht über den linken Rand des Sternums und die Mamillarlinie hinaus, Der zweite Herzton ist etwas verstärkt. Die Auscultation der Lungen ergibt regelmässiges Vesiculäratmen mit zeitweisen grob- und mittelblasigen Geräuschen hinten. Die Expirationsluft ist nicht urämisch. Abdomen normal. Urin — trüb, mit dickem fetzigem Schleim. Urinmenge 1350 ccm., enthält $^3/_4$ ‰ Eiweiss. Mikroskopische Untersuchung ergibt wenig hyaline und gekörnte Cylinder, massenhafte Eiterkörperchen und Streptokokken. Nachweis von Tuberkelbacillen misslingt. Die ophtalmoskopische Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt wenig albuminurische Veränderungen. Patientin hat starkes Erbrechen gehabt; sie ist sehr unruhig und klagt über Kopfschmerzen. Zeitweise tritt Steiffigkeit der Glieder ein.

Therapie: Einmal täglich ein warmes Bad 28—30 ° R. Nachher Einwickeln in heisse Tücher behufs starker Schweisssekretion. Ausschliessliche Milchdiät und Passuggerwasser, $^2/_3$ Milch und $^1/_3$ Wasser.

5. März: Ein Klysma von 0,5 Chloralhydrat auf 30,0 Wasser. Patientin hat nicht mehr gebrochen. Täglich zwei reichliche Stühle. Sie wird immer unruhiger, klagt über starken Durst. Es treten deutliche klonische Zuckungen auf. Urinmenge — 1220 ccm.

6. März: Urinmenge — 1840 ccm. Status unverändert.

7. März: Gestern nahm die Unruhe gegen Abend noch bedeutend zu. Puls ziemlich kräftig, der urämische Geruch der Expirationsluft ist deutlich bemerkbar. Morgens 3 Uhr wird Patientin bewusstlos, zeigt andauernde klonische Zuckungen im Gesicht und Extremitäten und opistotonische Rückenstarre.

Weite, träg reagierende Pupillen.

Lauwarmes Bad und kalter Ueberguss, sowie Kampher-Aetherinjektion sind nutzlos. Morgens 6 Uhr trat im Anfall der Exitus letalis ein.

Sektionsbefund.

Leiche gut gebaut. Im Gesichte Oedem der Lippen und starke Cyanose der Ohren. Im übrigen am Körper mässig reiche Senkungsflecke. Abdomen leicht aufgetrieben. $^1/_2$ cm. dicker Panniculus adiposus über Brust und Bauch. Kein Erguss in der Bauchhöhle, Omentum fettreich. Muskulatur der Brust dunkelrot. Aus den grossen Halsvenen entleert sich reichliches, sehr dunkles Blut. Das herausfliessende Blut zeigt keinen auffallenden Geruch. Lunge reicht rechts bis zum oberen Rand der sechsten Rippe. Die Lungen bedecken den Herzbeutel im mässigen Grade. Die rechte Lunge ist vollständig frei, nur eine leichte Adhärenz besteht nach hinten und unten. Dagegen ist die linke Lunge im Bereich des unteren Lappens mit Pleura costalis und diaphragmatica verwachsen. Beide Pleurahöhlen sind frei von Flüssigkeit. Im Pericard wenige Tropfen klarer seröser Flüssigkeit. Aus den grossen Halsgefässen entleeren sich auch Gasblasen beim Durchschneiden. Im Pharynx etwas Speisebrei. Die Schleimhaut der hinteren Rachenwand ist getrübt, ebenso die stark gefaltete cyanotische Schleimhaut des Pharynxeinganges, sie ist leicht grauweiss verfärbt, zahlreiche unregelmässige Substanzverluste zeigend, die vielfach inselförmig zusammenfliessen und namentlich am Rande bräunliche Inseln bilden. Im Oesophagus zeigen sich keine Substanzverluste. Die untere Fläche des Larynx zeigt zahlreiche geschwellte Follikel, die als weisse Punkte prominieren; die Schleimhaut bräunlich verfärbt. Trachea und grössere Bronchien enthalten zähen, bräunlichen Schleim. Die Schleimhaut des unteren Teils der Trachea und Bronchien ist gefleckt. Neben anämischen Stellen zeigen sich solche, die injiciert sind. Ueberall Schwellung der Schleim-

drüsen, Bronchialdrüsen — nicht geschwellt. Pleura pulmonalis im Bereich des Unterlappens nach hinten und unten von punktförmigen, bis linsengrossen Ecchymosen durchsetzt. Die Oberlappen sind anämisch, auf der Schnittfläche von mittlerem Blutgehalt, stark oedematös. Ueberall sind die Lungen lufthaltig. In den Lungengefässen nichts Bemerkenswertes. Rechtes Herz schlaff, leer, ohne Gerinnsel. Die Muskulatur schlaff, hellbraun. Tricuspidalis und Pulmonalklappen normal. LinkerVentrikel derb und fest, gut contrahiert, doch ist die Höhle des Herzens ziemlich gross. Endocard völlig normal. Klappen normal. Die Muskulatur ist derb, von normaler brauner Farbe, nicht brüchig. Die Wand des linken Ventrikels hypertrophisch.

Die Dicke der Muskulatur beträgt in der Mitte des Ventrikels 11,5 mm., die Dicke des rechten Ventrikels ohne Papillarmuskeln nicht ganz 2 mm., die Distanz des Ursprungs der grossen Gefässe von der Herzspitze 6,5 cm. Milzlänge 11,5 cm., 5 cm Breite und 1,3 cm. Dicke. Das Organ ist im ganzen blass, Kapsel nicht gespannt, stellenweise Injektion. Follikel nicht deutlich. Magen ausgedehnt, reichliche graue Ingesta mit coagulierten Milchresten. Die Schleimhaut des Magens ist von zahlreichen Ecchymosen durchsetzt; sie ist sehr gelockert, geschwellt und zerreisslich, ein Teil der Ingesta haftet ziemlich fest an der Magenwand.

Die *Nieren* liegen an normaler Stelle. Die rechte Niere ist von starkem Fettmantel umgeben. Das praerenale Fett ist schwer von der Nierenkapsel abtrennbar. Die Niere hat eine lappige Gestalt und ist ungemein klein. Ihre grösste Länge ist 6,7 cm., maximale Breite 3,2 cm., maximale Dicke 2 cm. Sie zeigt an der Oberfläche mehrere tief eindringende Sulci, die teils auf der hinteren Seite, teils nach unten sich befinden. Auf dem Querschnitt treten nur wenige grosse Pyramiden hervor, welche von weisser Farbe und speckiger Beschaffenheit und mit Mühe als Nierengewebe erkennbar sind. Das Nierenbecken reicht zwischen den Pyramiden bis fast zur Oberfläche des Or-

gans, so dass an zahlreichen Stellen nur noch $^1/_2$—1 mm. dickes Nierengewebe sichtbar ist. Nierenbecken nur relativ ausgedehnt, zeigt blasse Schleimhaut; an mehreren Stellen follikelähnliche Prominenzen. Der rechte Ureter besitzt etwa normale Dimensionen. Die rechte Nebenniere ist etwas klein, zeigt aber normalen Bau. Die linke Niere ist auch an normaler Stelle gelegen, ebenfalls von relativ reichlichem Fettmantel umgeben. Die linke Niere ist beträchtlich kleiner als die rechte, hat eine maximale Länge von 5,5 cm., Breite 2,5 cm., Dicke 1,3 cm.; sie zeigt nicht die Lappung, wie die rechte, an der Oberfläche, sondern fühlt sich an wie ein Sack, auf dem verdichte Stellen sind, welche letztere erhaltenen Pyramiden entsprechen; sie prominiren an der Oberfläche als weissliche, hanfkorn- bis bohnengrosse Erhabenheiten. Der linke Ureter ist abnorm ausgedehnt, im ganzen Verlauf bleistiftdick und stellenweise noch dicker; er enthält klare, flockige Flüssigkeit. Die linke Nebenniere ist normal gross, platt, dünn und stark gelb verfärbt.

Die Blase enthält zirka 100 ccm. trüben, flockigen Urin. Die Schleimhaut ist blass, verdickt, zeigt nach unten kleine, kugelige Prominenzen, die nebeneinander stehen und wie Miliartuberkel aussehen. Nur an wenigen Stellen sind grössere Prominenzen vorhanden.

Die Leber ist ziemlich gross, von gelblichen Flecken durchsetzt. Die Schnittfläche zeigt geringen Blutgehalt ohne makroskopische Veränderungen. Die Magenschleimhaut am Fundus, an der grossen Curvatur und der vorderen Wand ecchymosiert. Im Darm sind einige post mortal invaginierte Stellen. Duodenum blass, gallig verfärbt. Pankreas durchaus normal. Jejunum etwas ödematös, infiltrierte Schleimhaut zeigend, leicht gallig verfärbt, in Resorptionszustand; weiter unten ganz normale Schleimhaut. Die Schleimhaut des Ileums gleichfalls blass, makroskopisch ohne jede Veränderung. Im untersten Teil des Ileums Schwellung der Solitärfollikel. An der Klappe punktförmige Pigmentierung. Im Coecum trägt die Schleimhaut starken

Schleimbelag und ist blass und derb. Ebenso im Colon transversum und descendens.

Sektionsresultat: Atrophie der Nieren congenitaler Natur. Diffuse parenchymatöse Nephritis. Cystitis. Pyelonephritis links. Akuter Magenkatarrh. Oedema pulmonum. Hypertrophia ventriculi sinistri cordis.

Genauere Beschreibung der makroskopischen Präparate.

Beide Nieren sind ungemein klein; sie lagen, wie aus dem Sektionsprotokoll ersichtlich, an normaler Stelle, in eine beträchtliche Fettkapsel eingeschlossen.

Die rechte Niere hat eine Länge von 6,7 cm., eine Breite von 3,2 cm. und ist 2 cm. dick. Die Kapsel lässt sich leicht abziehen und nur an einzelnen Stellen haftet sie etwas fester. Ihre Oberfläche zeigt keine Granulationen; die vordere Seite ist glatt, abgeflacht, ohne Einziehungen oder Erhebungen. Dagegen aber ist sie auf ihrer hinteren Seite durch zwei tiefe Furchen in drei Lappen geteilt, von denen die mittlere die grösste ist und der Pyramide entspricht, die auf der Schnittfläche scheinbar aus zwei zusammengeschmolzenen besteht; die schwache Furche, welche von oben nach unten verläuft, stellt die Verbindungslinie dar. Auch auf der unteren Nierenfläche befinden sich solche Furchen. Die Consistenz der Niere ist ziemlich weich.

Auf dem Durchschnitt besteht die rechte Niere deutlich aus drei grossen Pyramiden, deren Markkegel im Nierenbecken abgestumpft sind, und einer kleineren Pyramide, die einen Durchmesser von oben nach unten 8 mm. und von links nach rechts 9 mm. hat, während die anderen drei Pyramiden die Grösse von oben nach unten 2,7 cm., 2,1 cm., 2,3 cm. und von links nach rechts 2,2 cm., 2,2 cm. und 1,4 cm. Durchmesser haben. Die Pyramiden zeigen keine Teilung in Cortical- und Pyramidalsubstanz, sondern bestehen nur aus einem gleichmässigen Gewebe von weisser Farbe und speckiger Beschaffenheit, ohne Zeichnung der

Pyramidalfortsätze; nur an der Peripherie befindet sich stellenweise ein sehr schmaler Saum von grauer Substanz, welcher die Dicke bis auf 1 mm. erreicht und vielleicht als Rindensubstanz zu nehmen ist. Das Nierenbecken ist nur relativ erweitert. Die Schleimhaut ist blass. Die Kelche, die stark verlängert sind, gehen mit zwei Stämmen vom Nierenbecken aus und reichen, sich verästelnd, zwischen den Pyramiden bis zur Oberfläche der Niere, wo sie sich zu glattwandigen Hohlräumen von etwa 1—1,2 cm. Durchmesser erweitern und nur eine $^1/_2$—1 mm. dicke Schicht von Nierengewebe an der Peripherie übrig bleiben lassen. Dafür, dass diese Hohlräume nichts anderes als erweiterte Nierenkelche sind, spricht auch der Umstand, dass man aus einem von diesen Hohlräumen eine Nierenpapille hervortreten sieht, die nach oben gerichtet ist. Diese Papille gehört einer nur mit Mühe erkennbaren, rudimentär entwickelten Pyramide an, deren Basis dem Sinus der Niere zugekehrt ist. Sie fliesst an ihren Rändern mit den benachbarten Pyramiden zusammen. Die Nierensubstanz ist überhaupt schwach entwickelt, besonders an den Stellen, wo die Nierenkelche und Gefässe zwischen den Pyramiden gegen die Oberfläche der Niere hinziehen; hier ist sie sogar an einigen Stellen fast fehlend und man kann durch die Kelche mit der Sonde in die Tiefe eindringen, wo man an eine etwa $^1/_2$ mm. dicke Wand anstösst. Solchen Stellen entsprechen von aussen die oben erwähnten tiefen Furchen auf der Hinterfläche der Niere.

Was nun zunächst die Gefässe überhaupt und speziell die Nierenarterien anlangt, so lässt sich an ihnen eine Hemmungsmissbildung erkennen, indem sie eine auffallende Enge zeigen, was an den unten angegebenen Messungen zu sehen ist. Die Art. coeliaca misst im Lumen 4 mm., Mesenterica sup. ebenso viel. Die Mesent. inf. beträgt nur 2,4 mm. Durchmesser. Die Gefässe der Nieren treten sämtlich am Hilus ein. Die rechte Niere sowie die linke wird von zwei Arterien versorgt, von denen die eine an der Hinterfläche, die andere an der Vorderfläche in die Nieren-

substanz eindringen, indem sie sich, die erste in drei, die zweite in zwei Äste teilen. Von der Aorta entspringen die beiden oberen Nierenarterien, die rechte sowie die linke, in gleicher Höhe wie die Art. mesent. sup., die linke untere dicht unterhalb der linken oberen Nierenarterie, die rechte untere 3 mm. tiefer als die rechte obere Nierenarterie.

Die Messung der beiden Art. renalis dextrae ergibt folgende Maasse, die auf bedeutende Verengerung der Gefässe schliessen lassen. An der Abgangstelle von der Aorta beträgt das Lumen der rechten oberen Nierenarterie 2 mm., der rechten unteren 1,5 mm. Durchmesser. Im Hilus misst die obere Nierenarterie 1,8 mm. im Lumen, die untere ebenso viel.[1])

Die Nierenvene ist weit, fliesst aus zwei kleineren Venen zusammen, die aus der Vorderfläche der Niere hervorgehen.

Die linke Niere ist ausserordentlich stark verkleinert, 5,5 cm. lang, 1,3 cm. dick, die Breite beträgt 2,5 cm. Die Kapsel ist zum grössten Teil glatt lösbar. Die Oberfläche der hinteren Nierenhälfte ist glatt, zeigt keine Lappung und keine Furchen im Unterschied zur rechten Niere; man fühlt nur einige kleine prominente Stellen von weisser Farbe, die den kleinen, auf der Durchschnittsfläche erscheinenden, ganz verkümmerten Pyramiden entsprechen, deren Grösse von oben nach unten 1—1,3 cm. und von links nach rechts 8 mm. bis 1,3 cm. Durchmesser beträgt. Deutlich sieht man auf dem Durchschnitt nur fünf solche Pyramiden; sie sind durch breite Zwischenräume, welche die verlängerten Nierenkelche einnehmen, von einander getrennt. Die Nierenkelche, die glattwandig sind und bis fast zur Oberfläche des Organs hinziehen, dringen in die Tiefe der Nierensubstanz, teilen sich mehrfach und umfassen die kaum erkennbaren Pyramiden. Die Stellen, wo diese Nierenkelche verlaufen, zeigen sich hochgradigst ver-

[1]) Die Durchmesser der Gefässe wurden mit verschieden dicken eingeführten Sonden möglichst genau bestimmt.

dünnt und stellenweise durchscheinend, weil das Nierenparenchym hier bis auf eine dünne Schicht reduziert ist. Die Nierenkelche erweitern sich allmählig und bilden, wie in der rechten Niere, unterhalb der Oberfläche grosse, unregelmässige, glattwandige Hohlräume. Die Pyramiden selbst sind von rundlicher Gestalt, blass gefärbt, bestehen aus einer gleichmässigen Substanz. Die Grenze zwischen Rinde und Mark ist verwischt; nur ein schmaler grauer Saum von etwa 1,5 mm. Dicke ist unterhalb der Capsula fibrosa sichtbar.

Das Nierenbecken ist stark erweitert und stellt einen Sack dar, der eine Längsausdehnung von 2,8 cm. und eine Breite, von den Papillen bis zum Beginn des Ureters gerechnet, von 4,5 cm. hat. Nach oben bildet das Nierenbecken einige Taschen, nach unten verengt es sich zu einem stark verdickten und dilatierten Ureter, der nach 20 cm. langem Verlauf an der normalen Stelle in die Harnblase mündet.

Die Arterien der linken Niere zeigen eine auffallende Enge.

Die linke untere Nierenarterie, an der Abgangsstelle von der Aorta gemessen, beträgt 1,5—1,6 mm. Durchmesser; die obere teilt sich gleich nach dem 3 mm. langen Verlauf in drei kleine Aeste. Sie ist an der Abgangsstelle dünner, als diejenige rechts; während die rechts, von aussen gemessen, 4 mm. ist, ist die links kaum 3 mm. Von den kleinen drei Aesten ist der dickste nur 0,9 mm. im Lumen, die andere 0,5 mm., der weiteste ist der unterste Ast. Im Hilus ist die linke Nierenarterie kaum 1,5 mm. stark; sie gibt einen kleinen Ast ab, der nur 0,5 mm. Durchmesser hat und dann teilt sie sich in zwei Aeste, die 0,9 mm. im Lumen besitzen.

Bei Messung der Arterien an den mikroskopischen Präparaten der linken Niere bekommt man folgende Maasse, die auch für starke Verkleinerung der Arterien sprechen: der kleinste Durchmesser der drei gemessenen Arteriae interlobaris betrug 0,6 mm., 0,4 mm. und 0,3 mm.

Beschreibung der mikroskopischen Präparate.

Die Nieren wurden in Formalin fixirt, nach gründlichem Auswaschen in fliessendem Wasser in 50%igen, allmälig immer stärkern Alkohol, zuletzt in absoluten Alkohol gebracht, in Paraffin eingebettet, mit dem Microtom geschnitten, die Schnitte sodann nach verschiedenen Tinctions-Methoden behandelt, so mit Fuchsin-Pikrinsäure, Haemal.-Eosin, Safranin, Orcein, Alaun-Carmin, Haemal.-Congoroth und anderen.

Nicht nur makroskopisch, sondern auch bei der mikroskopischen Untersuchung erscheinen beide Nieren in hohem Grade pathologisch verändert: zu den Veränderungen infolge der mangelhaften Entwicklung gesellt sich noch das Bild der chronischen parenchymatösen und interstitiellen Nephritis.

Rechte Niere. In der rechten Niere findet man keine deutliche Differenzierung von Rinden- und Marksubstanz. Die äussersten Partien des Organs unterhalb der Capsula fibrosa zeigen ausserordentlich starke Atrophie der Substanz. Stellenweise sieht man hier die geraden Harnkanälchen in diese Partie eindringen und bis an die Nierenoberfläche verlaufen, aber von einer bündelförmigen Anordnung derselben, welche der normalen Anordnung der Markstrahlen entsprechen würde, ist keine Rede. Auch in den centralen Partien der Niere finden sich hie und da die Reste von längsdurchschnittenen Henle'schen Kanälen, die durch ihre schleifenförmige Umbiegung charakterisiert sind. Nur an zwei Stellen ist die eigentliche Marksubstanz deutlich erkennbar, die in Bezug auf die Anordnung und den Verlauf der Harnkanälchen ein normales Verhalten zeigt, indem die längsdurchschnittenen geraden, etwas convergierend verlaufenden Harnkanälchen in der abgerundeten Papille enden.

Entsprechend dem schon makroskopisch nachweisbaren abnormen Sitz der Nierenkelche findet man einen Durchschnitt durch solchen Kelch unterhalb der Capsula fibrosa, von welcher er nur durch eine schmale Schicht von atrophischer Nierensubstanz abgetrennt ist; die Ränder dieses Kelches bestehen aus ziemlich dichtem Bindegewebe, das auf der Innenfläche mit teilweise abgelöstem kubischem

Epithel besetzt ist. In der Nähe von diesem Kelch findet man, im Bindegewebe zerstreut, meist weite, quer- und längsdurchschnittene, ovale und längliche Schläuche, deren Lumina zum Teil mit Epithelzellen ausgefüllt, zum Teil leer sind. Sie sind an ihrer Innenfläche mit Epithelzellen, die meist in zwei bis drei Reihen angeordnet sind, bedeckt und zeigen keine Membrana propria.

Die Pyramiden sind durch die breiten bindegewebigen Septa, welche aus dem Becken hervorgehen und quer- und schiefdurchschnittene Gefässe einschliessen, von einander getrennt. Auch Fettgewebe findet sich an beschränkten Stellen.

Die Glomeruli zeigen alle Veränderungen, die bei der chronischen parenchymatösen und interstitiellen Nephritis vorkommen. Man bemerkt zwischen den mehr oder weniger erhaltenen, sehr grossen und kernreichen Glomeruli noch solche, die völlig atrophisch, verödet und in hyaline Körper umgewandelt sind, und dazwischen alle Uebergangsstufen. Viele stark vergrösserte Glomeruli sind von unregelmässiger Form; der Gefässknäuel ist häufig stark vergrössert, so dass der Kapselraum völlig verlegt ist. Bei den anderen ist der Kapselraum vorhanden, bald verengt, bald erweitert, teils leer, teils mit desquamierten Epithelzellen oder geronnenem Eiweiss ausgefüllt. In anderen, in späteren Stadien der Degeneration sich befindenden Glomeruli sammeln sich im Kapselraum grosse Mengen von abgelösten Epithelzellen so dicht an, dass sie eine konzentrisch geschichtete Zellmasse um den Gefässknäuel herum bilden. Die Glomeruli sind kernreich. Die Gefässschlingen sind teils mit Leucocyten und Blutkörperchen, teils mit einer homogenen Masse ausgefüllt, was besonders in den kleineren, mehr degenerierten Glomeruli ausgesprochen ist. Die Kapsel bei vielen, besonders bei den mehr oder weniger verödeten Glomeruli ist verdickt, faserig, meist kernarm und trägt an ihrer Innenfläche geschwollene und necrotische Epithelien, die im Zustande der Desquamation sind. Eine Anzahl der anderen Glomeruli zeigt noch weitere Stadien der Degeneration. Bald sind sie in eine körnige Masse umge-

wandelt, die fast den ganzen Kapselraum erfüllt, so dass nur ein kleiner Rest vom Gefässknäuel erhalten bleibt, bald sind die Glomeruli verkleinert, kernarm und in ihrer Struktur undeutlich. Hochgradige Atrophie zeigen die meisten Glomeruli in den peripheren Partien, besonders unterhalb der Kapsel. Bei den meisten von ihnen ist ihre frühere Struktur völlig verwischt, so dass keine Kapsel, keine Capillarschlingen mehr zu unterscheiden sind; sie sind sehr klein und in eine homogene, kernarme oder kernlose Masse umgewandelt. Bei den anderen Glomeruli hat diese Verschmelzung von Kapsel- und Gefässknäuel noch nicht stattgefunden, man kann eine stark verdickte, homogen faserige Kapsel von dem Gefässknäuel gut abgrenzen. Diese stark degenerierten Glomeruli liegen meist gruppenweise, dicht an einander gedrängt.

Was die Veränderungen der Harnkanälchen anbetrifft, so findet man verschiedenes Verhalten derselben. Zu einem Teil sind sie stark dilatiert, stellenweise ungleichmässig, cystisch entartet oder ganz zerstört, während viele andere Harnkanälchen Atrophie und Verengerung ihres Lumens zeigen, besonders ist dies in den peripheren Partien und überall da, wo starke Hyperplasie des Bindegewebes vorhanden ist, deutlich ausgesprochen. An vielen solchen Stellen, die fast ausschliesslich aus Bindegewebe bestehen, das starke Zellinfiltration aufweist, sind sie gar nicht vorhanden, so dass man keine Spur von ihnen entdecken kann. Die Epithelien der Harnkanälchen zeigen auch degenerative Veränderungen: viele von ihnen sind angeschwollen und körnig, mit grossem, durchsichtigem Kern, andere sind nekrotisch, kernlos, das Protoplasma getrübt. In vielen Epithelzellen der geraden, sowie der gewundenen Harnkanälchen, findet man braunes Pigment abgelagert, das besonders in der Nähe der Gefässe sehr reich ist. Mit der Degeneration der Epithelien verbindet sich auch stark ausgedehnte Desquamation, so dass man an einigen Stellen collabierte, von ihrem Epithelbelag ganz entblösste Harnkanälchen trifft. Im Lumen der Harnkanälchen befinden

sich desquamierte Epithelzellen, die bald vereinzelt in Lumina liegen, bald bandförmig angeordnet sind, ferner Epithelcylinder, körnige Gerinnungsmassen mit oder ohne Resten von Epithelzellen, hie und da auch rote Blutkörperchen. Den Inhalt der meisten gewundenen Harnkanälchen bilden die geronnenen Eiweissmassen. In den peripheren Partien sind die meisten Kanälchen mit hyalinen Cylindern ausgefüllt, andere sind leer.

Das interstitielle Bindegewebe ist überall vermehrt, an den einen Stellen, besonders in den peripheren Partien, erheblich, an den anderen weniger. Im Allgemeinen ist es sehr zellreich, stellenweise findet man Herde mit starker Rundzelleninfiltration. Die Zellen sind vorwiegend kleine Rundzellen, dann Bindegewebszellen und deren Trümmer. Da und dort aber erscheint das Bindegewebe ärmer an Zellen und blass gefärbt. Man findet in der äusseren Zone das Bindegewebe von braunem Pigment durchsetzt, was in der Nähe der Gefässe besonders ausgesprochen ist. Nirgends bemerkt man aber Verdickungen oder narbige Veränderungen, die auf eine Schrumpfung schliessen lassen. Die Gefässe, besonders in den äusseren Partien des Organs, sind stark verdickt; das Lumen der kleinsten Gefässe ist hochgradigst verengt, nirgends aber kommt es zur vollständigen Obliteration der Gefässe. Die Verdickung betrifft alle drei Arterienhäute. Dabei sind die Gefässe entweder in ihrem ganzen Umfang verdickt oder nur an einzelnen Stellen. Im Allgemeinen ist die Intima der kleinen Arterien viel stärker verdickt, als die der grösseren Gefässe. Die Arterienwände sind meist kernarm, viele mit Blutpigment infiltriert. Die elastischen Fasern sind meist wellenförmig.

Linke Niere. Bezüglich der histologischen Struktur stimmt die linke Niere mit der rechten ziemlich überein, nur ist sie in noch höherem Grade verändert. Bei der mikroskopischen Untersuchung findet man sie in fünf bis sechs Abschnitte geteilt, welche durch bindegewebige Septa mit vielen grossen quer- und schiefdurchschnittenen Gefässen abgegrenzt sind. Stellenweise ist dieses Bindegewebe

durch Fettgewebe unterbrochen. Diese Abschnitte bestehen aus einer geringen Menge von Nierenparenchym, das dieselben pathologischen Veränderungen, welche in der rechten Niere beschrieben worden sind, zeigt.

Die Glomeruli sind meist gruppenweise angeordnet, einander genähert. Manche sind gross, die anderen dagegen, die in stark infiltrierten Partien sich befinden, sehr klein, atrophisch, in eine homogene, kernarme oder kernlose Masse umgewandelt. Die Kapsel ist bei vielen verdickt. Die Harnkanälchen sind teils stark dilatiert, teils (in infiltrierten und hyperplasierten Bezirken) sehr klein, atrophisch. Im Lumen der meisten Harnkanälchen befinden sich hyaline Cylinder, die anderen enthalten abgelöste Epithelien oder körnige Massen (Detritus); daneben finden sich auch solche, die leer sind. Desquamation der Epithelien ist überall vorhanden. Die Interstitien sind stark verbreitert, ausserordentlich zellreich und reichlich mit Blutgefässen versehen.

In den untersten Partien des Präparates, gegen dem Hilus zu, verschwindet zum grössten Teil das Nierenparenchym gänzlich und an seiner Stelle findet man bei der starken Vergrösserung nur ein lockeres, sehr zellreiches Stroma, das an einigen Stellen durch grosse Hohlräume von unregelmässiger Gestalt durchsetzt ist. Diese Hohlräume, deren Ränder ausserordentlich zellreich sind, senden nach verschiedenen Seiten feinere Kanäle ab, die in das umgebende lockere Gewebe auslaufen. In diesen Partien sieht man noch hie und da eine Anzahl von cystisch erweiterten, in Gruppen angeordneten Kanälchen, deren zumeist kreisrundes Lumen mit homogenen Colloidmassen, die mitunter noch deutliche Schichtung erkennen lassen, ausgefüllt und mit kubischem Epithelsaum umgeben ist; ausserdem sind hier auch solche Schläuche, die schon in der rechten Niere beschrieben worden sind, vorhanden, aber in weitaus grösserer Zahl; ihre Gestalt ist sehr unregelmässig: bald sind sie oval oder länglich, einfach oder gabelig geteilt, bald C-förmig oder unregelmässig gekrümmt; manche von ihnen sind mit Zerfallsmassen ausgefüllt.

Die Gefässe bieten dieselben Verhältnisse wie in der rechten Niere.

Um die aus der obigen Beschreibung der Glomeruli ersichtliche starke Vergrösserung derselben einerseits und die hochgradige Verkleinerung und Atrophie anderseits noch mehr hervorzuheben, habe ich, zum Schluss der mikroskopischen Untersuchung, die Messungen der Glomeruli vorgenommen. Sie wurden an den grossen Schnitten, welche die ganze Nierensubstanz getroffen haben, an 30 vergrösserten und 30 verkleinerten Glomeruli der rechten und an 10 vergrösserten und 10 verkleinerten der linken Niere gemacht und haben folgende Mittelzahlen ergeben:

	Vergrösserte		Verkleinerte	
	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser
Rechte Niere	0,3332	0,3247	0,0867	0,0714
Linke Niere	0,4165	0,3400	0,1054	0,0901

Die Grösse der normalen Glomeruli beträgt nach Stöhr, Gegenbaur und anderen 0,13—0,2 mm.

Ganz in derselben Weise wurden die Messungen der Harnkanälchen, die zu einem Teil stark ausgedehnt, zum anderen ausserordentlich verkleinert waren, gemacht und zwar immer in ihrem grössten und kleinsten Durchmesser zwischen zwei Punkten des inneren Kapselrandes. Es wurden 60 gewundene und ebenso viel gerade Harnkanälchen der rechten Niere gemessen, worunter je 30 ausgedehnte und 30 verkleinerte Harnkanälchen waren, aus denen dann die Mittelzahl berechnet wurde. In derselben Weise wurden die Messungen an 20 gewundenen und 20 geraden Harnkanälchen der linken Niere gemacht. Die Resultate waren folgende:

Gewundene Harnkanälchen:

	Ausgedehnte		Verkleinerte	
	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser
Rechte Niere	0,1802	0,1445	0,0204	0,017
Linke Niere	0,1547	0,1309	0,0425	0,034

Gerade Harnkanälchen:

	Ausgedehnte		Verkleinerte	
	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser	Der grösste Durchmesser	Der kleinste Durchmesser
Rechte Niere	0,0799	0,0663	0,017	0,0153
Linke Niere	0,1122	0,1003	0,0238	0,0204

Die Durchschnittsgrösse der gewundenen Kanälchen normaler Nieren beträgt nach Stöhr und Gegenbaur 0,04 bis 0,06 mm., der geraden Kanälchen, die in ihrem Anfangsteil ungefähr dieselbe Weite wie die Henleschen Kanäle besitzen, 0,02—0,04 mm. Perl[1]), der eine grosse Zahl der Nieren von Kindern im verschiedenen Alter untersucht hat, gibt gleiche Mittelzahlen an und behauptet, dass die gewundenen Harnkanälchen sowie die übrigen Formbestandteile mit Ausnahme der Glomeruli, nahezu dieselben Dimensionen haben wie bei Erwachsenen. Es folgt daraus, dass die angegebenen Maasse der Glomeruli und Harnkanälchen der normalen Nieren auch für die kindlichen Nieren zutreffend sind.

Als Resultat ergibt also die makroskopische und mikroskopische Untersuchung: starke Atrophie beider Nieren, in denen chronische parenchymatöse und interstitielle Nephritis sich entwickelt hat.

[1]) Anatomische Studien über kompensat. Nierenhypertrophie. Virch. Arch. Bd. 56.

Was nun die Funktion der in Rede stehenden Nieren anbetrifft, so war sie, trotz des bedeutenden Wegfalles des sekretorischen Materials, bis an die Zeit, wo chronische Nephritis sich entwickelt hatte, eine ganz genügende, da keine Störungen seitens der Nieren früher vorhanden waren. Das rührt davon her, dass der Organismus erfahrungsgemäss oft mit sehr geringer Masse von Nierensubstanz relativ gut zu funktionieren im stande ist.

Schluss.

Jetzt ist die Frage zu beantworten, ob diese Atrophie eine Bildungsanomalie oder einen erworbenen Defekt darstellt.

Auf Grund des im Vorstehenden geschilderten pathologisch-anatomischen Befundes kann man den Schluss ziehen, dass man es in diesem Falle mit einem Bildungsfehler beider Nieren zu thun hat, da kein pathologischer Prozess zu solcher Verkümmerung der Nieren führen könnte. Für die Annahme, dass es sich hier um eine congenitale Nierenmissbildung handelt, spricht einmal das abnorme Verhalten und die auffallende Enge der Nierenarterien; freilich können die Arterien auch bei der Schrumpfung der Nieren verengt werden, aber nicht in so hohem Grade, wie es hier der Fall ist. Es sind schon viele Beobachtungen gemacht worden, dass die Bildungsstörungen der Nieren sehr oft von Gefässanomalien begleitet werden. Walsh [1]) z. B., welcher eine Reihe von Nieren auf angeborene Gefässanomalien untersucht hat, fand in 42 Fällen mehr als eine Art. renalis, 15 mal war eine accessorische Nierenarterie vorhanden, viermal fanden sich drei und einmal vier Arterien.

In welchem Zusammenhang aber beide Anomalien zu einander stehen, darüber gehen die Ansichten der Autoren auseinander. Während ein Teil derselben die Bildungsfehler

[1]) Kidney anomalies, with special reference to the surgery of the kidney. Universal med. Mag. VIII 1896. Citiert nach Schmidts Jahrbücher 1897, Bd. 254, S. 91.

der Nieren auf die mangelhafte Entwicklung der Gefässe und die damit verbundene verringerte Blutzufuhr und die Ernährungsstörungen der Nierenanlage zurückzuführen geneigt ist, behaupten die anderen im Gegenteil, dass die mangelhafte Entwicklung der Gefässe die Folge der mangelhaften Entwicklung der Nieren sei, weil, wie Eppinger[1]) darüber bemerkt, „das Gefäss ursprünglich von dem Organe selbst abhängig ist und eine Involution des Gefässes erst nach Obsolescenz des Organes selbst eintritt". Doch wenn man alle Missbildungen der Nieren aus den Gefässanomalien allein nicht erklären kann, so ist jedenfalls damit ihre Bedeutung nicht in Abrede zu stellen. Die wichtige Rolle, welche die Cirkulationsstörungen und die Erkrankungen des Blutgefässapparates bei den Nieren im späteren Leben spielen, ist wohl bekannt, und weshalb wäre es nicht denkbar, dass ähnliche Vorgänge sich auch während des fötalen Lebens der Nieren geltend machen?

Für die Anlagemissbildung spricht weiter die Consistenz des Organs und das abnorme Verhalten der Nierenkelche und der Pyramiden. Bei erworbener Atrophie stellt der Nierenrest nach Eppinger ein festes, narbiges Gewebe dar, während in diesem Falle die Consistenz beider Nieren weich ist.

Neben dem makroskopischen Befunde sollen noch die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung berücksichtigt werden.

Was zunächst die reichliche Entwicklung des interstitiellen Bindegewebes anbelangt, so darf man dasselbe nicht als reines Produkt einer interstitiellen Entzündung ansehen, denn das Stroma ist überall locker gebaut, regelmässig zwischen Harnkanälchen und Gefässen verteilt, nirgends fest und derb und zeigt überhaupt mehr den Charakter eines embryonalen, kernreichen Bindegewebes; die narbigen Einziehungen sind nirgends zu sehen. Man kann

---

[1]) Pseudohermaphrodismus masculinus internus. Prager Vierteljahrsschrift für die praktische Heilkunde. Bd. I, 1875, S. 116.

dies nach Eppinger, Hochheim[1]), welcher sich in seiner Diagnose einer congenitalen Nierenatrophie auf die Angaben von Eppinger stützt, und Sankott[2]) als ein Stehenbleiben auf fötaler Stufe auffassen, auf welcher das Stroma normalerweise bedeutend stärker entwickelt ist, als in der ausgebildeten Niere.

Ferner ist noch das Nierenparenchym selbst zu beachten, das in beiden Nieren mangelhaft entwickelt ist und keine normale Anordnung der Harnkanälchen, also Differenzierung von Mark- und Rindensubstanz zeigt.

Die in beiden Nieren vorhandenen Kanälchen, welche mit kolloiden Massen erfüllte und mit abgeplattetem Epithel ausgekleidete Cysten darstellen und besonders die oben beschriebenen Schläuche sind, nach ihrer Gestalt und dem Verhalten ihres Epithels, als Harnkanälchen in ihrer ersten Anlage zu deuten. Solche Gebilde sind von Eppinger[3]), Sankott, Hochheim und Tangl[4]) bei der Untersuchung der congenital atrophischen Nieren gefunden und beschrieben worden. Nach diesen Autoren deuten sie darauf hin, dass das Nierengewebe auf der niedrigsten Entwicklungsstufe zurückgeblieben ist. Für dasselbe spricht ausserdem in der linken Niere noch das Vorhandensein der schon beschriebenen Hohlräume, von denen die feineren Kanäle in das umgebende Gewebe abgehen; sie sind als durchgeschnittene Nierenkelche, aus denen normalerweise durch Sprossungen und Teilungen das System der Ausflussröhren hervorgeht, aufzufassen und zwar in der Weise, dass ihre Kanäle im Falle der weiteren Entwicklung sich zu den Ductus papillares und Sammelröhren ausgebildet hätten.

---

[1]) Ein Beitrag zur Anatomie der Missbildungen am Urogenitalapparat. Virch. Archiv, Bd. 145. 1896.

[2]) l. c.

[3]) Ueber Agenesie der Nieren. Prager medizinische Wochenschrift, Nr. 36 und 37. Citiert nach Jahresbericht von Virchow und Hirsch, 1879, Bd. I., S. 253.

[4]) Beiträge zur Kenntnis der Bildungsfehler der Urogenitalorgane. Virch. Archiv, Bd. 118, 1889.

Die Erklärung zu diesen Anomalien ist in der Entwicklungsgeschichte der Nieren, die ich hier in Kürze mitteilen will, leicht zu finden.

Wie es bekannt ist, entwickelt sich die bleibende Niere aus zwei verschiedenen Anlagen, die erst sekundär zu einander in Beziehung treten: die Sammelröhren und Ductus papillares entwickeln sich aus dem Harnleiter, dagegen die Henleschen Schleifen und die gewundenen Kanäle, sowie die Glomeruli, aus einer besonderen Anlage [1]). Die genaueren Sachverhältnisse geben uns die Untersuchungen von Kupffer [2]), Toldt [3]), Kölliker [4]), Riede [5]) und anderen. Nach ihren Ergebnissen steht folgendes fest: die erste Anlage des Systems der Niere bildet der Nierenkanal (Kupffer), welcher als ein hohler Epithelspross aus der hinteren, medialen Wand des Wolffschen Ganges entsteht. Er wächst in die dichte Zellenmasse hinein, die zwischen dem Wolffschen Körper und der Aorta (in der Gegend der 31 bis 34 Ursegmenten) gelegen ist, vor; dabei erweitert sich sein proximales Ende etwas und umgibt sich mit einem Zellenhof, den man als Nierenblastem bezeichnet. Der Nierenkanal, der eine Anlage des Ureters und seiner Verzweigungen (Kelche, Ductus papillares und Sammelröhren) darstellt, gliedert sich, nach der Ausbildung des Nierenblastems, in den engen Harnleiter und das weite Nierenbecken; aus den hohlen Epithelsprossen des letzteren entwickeln sich die Harnkanälchen, die nach Toldt zuerst solide Zellenzapfen darstellen, später aber, während ihrer Verlängerung, eine Lichtung erhalten. Diesen Hohlsprossen und Harnkanälchen auf der frühen Entwicklungsstufe entsprechende Gebilde sind auch in

---

[1]) O. Hertwig, Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte, 1896, S. 357.

[2]) Untersuchungen über die Entwicklung des Harn- u. Geschlechtssystems. Archiv für mikrosk. Anatomie, Bd. I, 1865.

[3]) Untersuchungen über das Wachstum der Nieren des Menschen und der Säugetiere. Wien, 1874.

[4]) Entwicklungsgeschichte des Menschen und der höheren Tiere. Leipzig, 1879.

[5]) Untersuchungen zur Entwicklung der bleibenden Niere. Dissertation. München, 1887.

meinem Falle vorhanden, wovon schon oben die Rede war. Die zweite gesonderte Anlage bildet das Nierenblastem, welches, sobald der Harnleiter in sie hineingedrungen ist, eine bedeutende Lageveränderung erfährt und innere Differenzierungen zu zeigen beginnt. Nach Riede[1]) treten in dem Nierenblastem der Säugetiere rundlich abgegrenzte epitheliale Zellhaufen auf, die sich zu Blasen erweitern, indem die Zellen eine radiäre Anordnung annehmen und das Zentrum hell wird; sie stellen die Anlagen der Ampullen oder der Bowmanschen Kapseln dar. Aus den Ampullen wachsen die Harnkanälchen als C-förmig gebogene Kanäle hervor, vereinigen sich mit den blinden Enden des Systems der Sammelröhren und beide Anlagen eröffnen sich dann in einander.

Für die weitere Entwicklung der Niere ist es von höchster Wichtigkeit, ob und wie diese Vereinigung stattfindet. Wenn die Vereinigung gar nicht oder nur mangelhaft gelingt, so wird auch die Entwicklung und die innere Differenzierung in der Nierenanlage eine nur mangelhafte sein — es kommt zur Hypoplasie der Niere. Dabei spielt auch eine nicht unwesentliche Rolle die Entwicklungsstörung des Ureters, die oft als prädisponierendes Moment für die Entwicklung der Niere erscheint.

Wenden wir diese bekannten Thatsachen auf unseren Fall an, so wird das Verständnis der Anomalien, die sich auf congenitale Entwicklungshemmungen zurückführen lassen, klarer und leichter gelingen. Nehmen wir an, dass die zweite gesonderte Anlage, also das Nierenblastem, von vornherein mangelhaft angelegt war, oder dass sie, trotz ihrer ursprünglich normalen Beschaffenheit, durch irgend welche Störungen zur völligen Entwicklung nicht gekommen ist und so als Folge davon — mangelhafte Entwicklung des Nierenparenchyms und das Fehlen der Differenzierung von Mark- und Rindensubstanz auftritt, was in beiden von mir untersuchten Nieren der Fall ist.

[1]) Untersuchungen zur Entwicklung der bleibenden Niere. Dissertation. München, 1887.

Man kann weiter folgern, dass in diese, an einigen Stellen mehr, an anderen weniger, mangelhaft entwickelte Zellenmasse der Ureter mit seinen Verzweigungen eindringt: an den Stellen, wo wahrscheinlich das Nierenblastem sehr wenig entwickelt war und infolge dessen kein eigentliches Nierengewebe sich später ausbilden konnte, wachsen die Nierenkelche in der Richtung des geringsten Widerstandes in die Länge vor und gelangen bis an die Nierenoberfläche, was wir in unserem Falle in der That finden. Selbstverständlich kann hier von der normalen Entwicklung und Vereinigung beider Anlagen keine Rede sein. Als Beispiel dazu erwähne ich die früher beschriebene verkümmerte Pyramide, deren nach oben gerichtete Papille unter der Nierenoberfläche in den Nierenkelch mündet und gut entwickelt ist, während die entsprechende Rindensubstanz so schwach ausgebildet ist, dass sie kaum zu konstatieren ist. Es ist auch klar, dass die Entwicklung der ersten Anlage dabei auch nicht ganz normal vor sich gegangen ist, wofür die mangelhafte Ausbildung der oben erwähnten Harnkanälchen, besonders der Ductus papillares und Sammelröhren der linken Niere spricht.

Nach diesen Auseinandersetzungen sind wir zur Annahme berechtigt, dass wir es in unserem Falle mit einer mangelhaften Entwicklung oder einer Hypoplasie der Nieren zu thun haben. Hervorzuheben ist noch, dass an den Genitalorganen keine Abweichungen von der Norm zu konstatieren waren, was besonders bemerkenswert ist, da man fast in allen bisher beobachteten Fällen die Bildungsfehler der Nieren mit anderen Missbildungen im Bereiche des Urogenitalapparates vergesellschaftet fand. Solche Kombinationen sind leicht begreiflich, wenn man bedenkt, dass zwischen den Harn- und Geschlechtsorganen ein enger Zusammenhang besteht.

Analoge Fälle von Bildungsfehlern beider Nieren sind in der Litteratur nur wenige bekannt. Ich kann wenigstens nur zwei solche anführen: einen Fall, wo beide Nieren

congenital atrophisch waren, hat Tennent[1]) im Jahre 1889 publiziert. Die Nieren, deren Nierenbecken und Ureteren mehrfach geteilt waren und in denen interstitielle Nephritis sich entwickelt hatte, gehörten einer 28 Jahre alten Frau, welche unter den Erscheinungen der Urämie gestorben war.

Der andere Fall wurde von Naumann[2]) veröffentlicht; er betraf ein acht Tage altes Mädchen mit folgendem Sektionsbefund: frische fibrinöse Peritonitis. Starke Ausdehnung des Darmes. Ecchymosen an Pleura und Pericard. Stark gallige Pigmentierung der Leber. Erweiterung der Ureteren und des Nierenbeckens. Hochgradiger Schwund der Nierensubstanz. Missbildete Genitalien.

Weitaus häufiger sind die Fälle von einseitiger Nierenmissbildung, was auch aus der in der Arbeit von Naumann darüber angeführten Litteratur ersichtlich ist; hier will ich nur einige von solchen erwähnen.

Im Jahre 1869 hat Professor Hertz[3]) einen Fall über hochgradige Atrophie der linken Niere mitgeteilt, welche er auf angeborene Verengerung der linken Art. renalis zurückführte. Die rechte Niere war dabei stark vergrössert.

Seitdem sind noch drei ähnliche Fälle von Eckart[4]), zwei Fälle von Eppinger[5]), von denen einen er noch im Jahre 1875 beschrieben hat, dann zwei Fälle von Bostroem[6]) und zwei Fälle von Tangl[7]) beobachtet worden. Fast alle diese Fälle zeigten Verengerung und verschiedenes Ver-

[1]) Cirrhosis of the Kidneys associated with congenital atrophy and malformation of the Organs. Glasgow Journ., June 1889. Dieser Fall ist mir nur aus der kurzen Notiz im Jahresbericht von Virchow und Hirsch, Bd. II, 1889, S. 311, bekannt.

[2]) l. c. S. 32.

[3]) Atrophie der linken Niere. Virch. Arch., Bd. 46, 1869.

[4]) Über kompensatorische Hypertrophie und das physiologische Wachstum der Niere. Virch. Arch., Bd. 114.

[5]) Über Agenesie der Nieren. Prag. med. Wochenschrift, Nr. 36 und 37, 1879.

[6]) Beiträge zur pathologischen Anatomie der Nieren. Freiburg, 1884, H. I.

[7]) l. c.

halten der Nierengefässe, die meisten waren mit Dystopie, Anomalien des Ureters und des Nierenbeckens und Missbildungen im übrigen Abschnitt des Harn- und Geschlechtsapparates verbunden.

Von den Fällen in den letzten zehn Jahren erwähne ich einen von Westphal[1]) aus dem Jahre 1890 bei einem 24jährigen Individuum; es fand sich dort starke Atrophie der rechten Niere mit hochgradiger Verengerung der entsprechenden Nierenarterie (das Lumen hatte kaum die Dicke einer Stricknadel) und Dystopie der Niere verbunden.

Hochheim[2]) publizierte einen Fall von hochgradiger congenitaler Atrophie der linken Niere: die dazugehörige Nierenarterie war stark verengt, der Ureter sehr dürftig entwickelt, mit einem nur für eine Borste durchgängigen Lumen versehen und endete am oberen Teil des Nierenrudimentes als ein dünner, fast bindegewebiger Strang. Die mikroskopische Untersuchung bestätigte die congenitale Natur der Atrophie. Das Nierenbecken erschien als feiner Spalt. Das Präparat bestand aus teils kernarmem, teils kernlosem, welligem Bindegewebe, in dem die Reste von Harnkanälchen sich vorfanden. Die Harnkanälchen waren zum Teil cystisch entartet und mit hyalinen Massen ausgefüllt, zum Teil eng und leer. Von Glomeruli fehlte jede Spur. Die rechte Niere war compensatorisch vergrössert.

Sankott[3]), den ich schon oben citiert habe, beschreibt einen Fall von rudimentär entwickelter linker Niere, welche ein abnormes Verhalten der Nierenarterien und des Ureters zeigt; sie lag tiefer als normal. Bei der mikroskopischen Untersuchung konnte man ein lockeres, bindegewebiges Stroma, in dem Streifen verschieden getroffener glatter Muskulatur und zahlreiche Lumina sich fanden, nachweisen.

---

[1]) Über einen Fall von einseitiger congenital atrophischer Niere, kombiniert mit Schrumpfniere. Berliner klin. Wochenschrift, Nr. 29, 1890, S. 653.

[2]) l. c.

[3]) l. c.

Sie haben sich bei starker Vergrösserung teils als in verschiedener Richtung durchgeschnittene Arterien und Venen, teils als mit Epithel ausgekleidete Schläuche erwiesen. Nach Verfasser sind diese Schläuche nichts anderes als Fortsetzungen der makroskopisch sichtbaren Ureterverzweigungen, und zwar dass diejenigen, die von Muskularis begrenzt waren, direkte Fortsetzungen derselben sind, während die anderen weitere Verzweigungen darstellen und der Bedeutung nach den Ductus papillares und Sammelröhren entsprechen. Die rechte Niere war, wie in anderen Fällen, compensatorisch hypertrophisch. Der Patient war 62 Jahre alt und starb laut klinischer Diagnose an Lungenemphysem und Herzschwäche.

Der letzte Fall, den ich anführen will, ist von Schäffer[1]) mitgeteilt und betrifft einen achtmonatlichen Fötus. Die linke Niere sowie der dazugehörige Ureter fehlen vollständig. Die rechte Niere ist 4 cm. lang, $1^1/_2$ cm. breit und 1 cm. dick. Sie zeigt in ihrer Struktur die Anomalien, die zum Teil durch congenitale Entwicklungshemmungen, zum Teil durch Cirkulationsstörungen und Hemmung des Urinabflusses bedingt sind. Auf der Oberfläche sind zahlreiche Renculi und erbsengrosse Cysten vorhanden. Keine Differenzierung von Rinden- und Marksubstanz. Die mikroskopische Untersuchung ergab zahlreiche Anhäufungen gewundener Kanälchen, welche der Verfasser für die erste Anlage der Glomeruli oder Pseudoglomeruli hält: die ausgebildeten Glomeruli sind pathologisch verändert, die Harnkanälchen, von verschiedener Weite, mit körnigen Massen mit Einschluss von desquamiertem Epithel, oder mit Colloidmassen ausgefüllt. Ausserdem finden sich an einigen Stellen noch unregelmässig gestaltete Zellenschläuche mit Ausläufern, ohne Tunica propria und mit unsegmentiertem Epithel, dann glatte und quergestreifte Muskelbündel und isolierte Inseln von embryonalem Knorpel. Daneben sind auch Missbildungen an den anderen Organen des Urogenital-

[1]) Zur Lehre von den menschlichen Missbildungen. Arch. f. Gynäkologie, Bd. 53, H. I, 1897.

und Knochensystems sowie des Verdauungstraktus nachweisbar, auf welche ich nicht näher eingehen kann.

Die Ursache solcher Bildungsanomalien der Nieren, sowie der menschlichen Missbildungen überhaupt, entzieht sich meist unserer Erkenntnis; was nun aber die Theorien über ihre Entstehung anbetrifft, so sucht man dieselbe einerseits durch mechanische Verhältnisse, die das Wachstum irgend eines Organes beeinträchtigen, anderseits durch entzündliche Veränderungen, welche jenen, die wir im extrauterinen Leben beobachten, gleich sind, zu erklären.

Die mechanischen Verhältnisse nach Panum[1]), „welche sowohl bei der normalen als bei der pathologischen Entwicklung ganz im Allgemeinen die Formentwicklung und die Formverschiedenheiten bedingen, sind *a)* die Verschiedenheiten der Intensität und *b)* der Richtung des Wachstums der verschiedenen Zellen und Zellengruppen und anderseits *c)* die Verschiedenheiten der Stärke des Zusammenhanges zwischen den verschiedenen Zellen und Zellengruppen". Nach ihm spielt die Spannung und der Druck bei dem Wachstum der Organteile oder Organanlagen eine grosse Rolle: „das lokale Wachstum wird durch jeden Druck beeinträchtigt". Während des fötalen Lebens ist diese Wirkung viel grösser, als bei entwickelten Organismen. Beim Zusammentreffen zweier in entgegengesetzter Richtung wachsender Teile kommt der Druck besonders in Betracht. „Durch solchen Wachstumsdruck, sagt Panum, kann Atrophie der gegen einander anwachsenden Teile erfolgen." Zwischen den gegen einander wachsenden Organanlagen tritt, wenn sie miteinander in Berührung kommen, normalerweise eine Verklebung der Zellen oder Verwachsung ein, welche Panum als homologe Agglutination bezeichnet. Dieselben mechanischen Vorgänge müssen sich auch in einer erkrankten Embryonalanlage geltend machen, natürlich in mehr oder weniger veränderter Weise. Auch Klebs gibt eine mechanische Ursache als Grund für die Lungenhemmungsbil-

[1]) Beiträge zur Kenntnis der physiolog. Bedeutung der angeborenen Missbildungen. Virch. Archiv, Bd. 72. H. 3, 1878.

dungen und Nierendefekte an, indem er dieselben auf die spiralige Drehung des Rumpfes zurückführt.

Ausser diesen mechanischen Vorgängen kommen nach Panum bei der Entstehung der Missbildungen noch die lokalen Ernährungsstörungen in Betracht, die als embryonale Entzündung bezeichnet werden können. Panum unterscheidet zwei Arten solcher Entzündungen: eine embryonale parenchymatöse Entzündung, „wenn im betreffenden Teil oder auf dem betreffenden Entwicklungsstadium überhaupt noch keine Gefässe vorhanden sind"; dabei werden die Zellen primär verändert. Oder die Veränderung der Zellen und des Gewebes tritt sekundär ein, durch eine Störung der Kreislaufverhältnisse: dieses ist seine zweite Art von Entzündung — embryonale vasculäre Entzündung. Die embryonale Entzündung führt nach Panum 1, zur heterologen Agglutination, unter welcher er gewöhnliche adhäsive Entzündung versteht, die während des embryonalen Lebens ebenso wie bei den vollständig entwickelten Individuen auftritt und durch Spannung und Druck zu Missbildungen sekundär führen kann; 2. zur abortiven Atrophie, die er folgendermassen erklärt: „Auf den frühesten Entwicklungsstufen repräsentiert ja eine jede Zelle einen Embryonalteil, welcher später aus ebenso vielen Millionen oder Milliarden von Zellen besteht, und die Zerstörung einzelner Zellen einer Embryonalanlage auf einem sehr frühen Stadium durch embryonale Entzündung muss also einen verhältnismässig sehr grossen Defekt, eine abortive Atrophie bedingen, indem dadurch das hinwegfällt, was sich normalerweise aus den zerstörten Zellen hätte entwickeln sollen."

Jetzt gehe ich zum zweiten Teil meiner Arbeit über, zur Frage über das Vorkommen der chronischen Nephritis im Kindesalter, welche sich in meinem Falle zur Missbildung der Nieren hinzugesellt hatte. Obgleich die Geschichte diffuser Nierenerkrankungen schon ziemlich alt ist, gehen die Ansichten der Autoren über den Begriff des Morbus Brightii, sowie über die Anatomie und Genese der

Nephritis bis jetzt doch noch auseinander, so dass die Lehre über die Nierenkrankheiten nach keiner Seite hin als abgeschlossen betrachtet werden kann.

Die Geschichte diffuser Nierenerkrankungen beginnt mit Rich. Bright, dessen erstes Werk über diesen Gegenstand im Jahre 1827 erschien. Ihm gebührt das Verdienst, zuerst die Zusammengehörigkeit der drei Faktoren: anatomische Läsion der Nieren, Hydrops und Albuminurie nachgewiesen und die erstere als Ursache der zwei letzteren erkannt zu haben. Vor Allem hat er auf den Zusammenhang zwischen dem Hydrops und der mit ihm verbundenen Albuminurie und Cirkulationsstörung der Nieren, einer Degeneration oder einer wirklichen Entzündung hingewiesen; er schildert genau die drei verschiedenen anatomischen Formen der Nierenentzündung, ohne sich indessen über ihren Zusammenhang und ihre Entwicklung näher zu äussern. Seiner Ansicht haben sich in England seine Zeitgenossen Gregory, Osborn, Christison und andere, in Frankreich Rayer (1840) und Solon, in Deutschland Reinhard (1850) und Frerichs (1851) angeschlossen. Gestützt auf die mikroskopische Untersuchung thaten Reinhard[1]) und Frerichs[2]) den weiteren Schritt und nahmen an, dass alle Veränderungen der Nieren bei Morbus Br. nur die verschiedenen Stadien eines und desselben Prozesses sind: Stadium der Hyperämie, ein zweites der Exsudation und ein drittes der Rückbildung mit Ausgang in Atrophie der Niere. Dieser Prozess ist ein entzündlicher und unterscheidet sich durch nichts von dem in anderen Organen. Die Einteilung in „drei Stadien" fand anfangs allgemeine Zustimmung. Bald musste aber diese Anschauung, zunächst vom klinischen Standpunkte aus, modifiziert werden, was zuerst von Seite der englischen (S. Wilks, Dickinson, Grainger Stewart, Johnson und anderen), dann der deutschen Forscher (Traube, Rosenstein, Bartels), die eine genauere Einteilung der Nie-

[1]) Beiträge zur Kenntnis der Brightschen Krankheit. Charité-Annalen, 1850.

[2]) Die Brightsche Nierenkrankheit. 1851.

renkrankheiten angegeben haben, geschah. Traube[1]) war der erste, der die Veränderungen der Nieren infolge der Stauungshyperämie von den entzündlichen sonderte. Vorher hat Rokitansky[2]) die amyloide Degeneration der Nieren aus dem Gesamtkomplex des Morb. Br. ausgeschieden. Auf englischem Boden traten Johnson[3]), Dickinson[4]) und Grainger Stewart[5]) auf, welche die Ansicht aussprachen, dass es neben der sekundären Schrumpfniere, die sich aus der parenchymatösen Nephritis entwickelt, noch eine primäre Cirrhose der Nieren gäbe, welche vom interstitiellen Gewebe ausgehend, einen sehr schleichenden Verlauf zeige. Der Auffassung Dickinsons und Grainger Stewarts schloss sich in Deutschland Bartels[6]) an, dessen Anschauungen in manchen Beziehungen von den in Deutschland herrschenden abwichen; nach ihm ist die „primäre Granularentartung", welche das Resultat einer primären Wucherung des intertubulären Bindegewebes ist, von der parenchymatösen Nephritis, die zur sekundären Schrumpfniere führt, streng zu scheiden. Seine Schilderung der einzelnen Nephritisformen war aber sehr schematisierend. Die anatomische Forschung wandte sich weiter den einzelnen Gewebselementen der Niere zu, um die Frage zu entscheiden, ob die Veränderungen von Parenchym, oder vom interstitiellen Gewebe, oder von den Gefässen ausgehen. Während von einer Seite die Meinung ausgesprochen wurde, dass die parenchymatösen Veränderungen und Erkrankung des Epithels nur die Folge primärer Veränderungen in dem Interstitialgewebe seien, nahmen die anderen an, dass in allen

[1]) Ueber den Zusammenhang von Herz- und Nierenkrankheiten. Berlin. 1856.

[2]) Lehrbuch, Bd. II, 1842.

[3]) Die Krankheiten der Nieren. Aus dem Englischen von Schütze. 1856.

[4]) Diseases of the kidney. Vol. II. London 1877.

[5]) A practical treatise of Bright's disease of the kidneys. Edinburgh 1871.

[6]) Handbuch der Krankheiten des Harnapparates, im Handbuche der speziellen Pathologie und Therapie von Ziemssen. 1875, Bd. IX.

Fällen von Morbus Brightii eine primäre Epithelerkrankung den alleinigen Ausgangspunkt der Entzündung bilde und die Veränderungen am Blutgefässsystem und im Bindegewebe erst als Folgezustand der Parenchymläsion in Erscheinung treten. Diesen Standpunkt nahmen auch Aufrecht[1]) und Weigert[2]) ein, welche, in der primären Epithelläsion den regelmässigen Ausgangspunkt jeder Nephritis, das pathogenetische Prinzip des Morbus Brightii, erkannten. Dagegen fand Nauwerk[3]), der die Anschauungen Aufrechts' und Weigerts einer eingehenden Besprechung unterzogen hat, dass sie einer ernstlichen Kritik nicht Stand hielten. Wenn in einer Anzahl von Fällen die Erkrankung des Epithels der Glomeruli und der Harnkanälchen in der That das erste anatomisch nachweisbare Symptom der Entzündung darstellt, so muss doch hervorgehoben werden, dass in vielen anderen Fällen eine Nierenentzündung bestehen kann ohne Erkrankung der spezifischen Elemente, oder dass verschiedene Prozesse gleichzeitig vorkommen können, ohne aber die räumliche Anordnung zu zeigen, die für die Annahme einer sekundären Bindegewebsentzündung sprechen könnte. Nach den Anschauungen der späteren Autoren ist das Wesen des Morbus Brightii eine diffuse Entzündung und zwar in dem Sinne, wie Rosenstein[4]) angibt, „dass in allen Formen des Morbus Brightii stets alle Gewebselemente an dem entzündlichen Prozess teilnehmen und dass auch bei den verschiedenen Formen es sich immer nur um ein Mehr oder Minder des jeweilig ergriffenen Gewebselementes handelt, nicht aber um Ausschliesslichkeit des einen oder anderen". Auch vom anatomischen Standpunkt hält man an der Einteilung in parenchymatöse und interstitielle Nephritis nur in dem Sinne

[1]) Die diffuse Nephritis. Berlin, 1879.

[2]) Die Brightsche Nierenerkrankung. Volksmanns Sammlung, 1879, Nr. 162—163.

[3]) Beiträge zur Kenntnis des Morbus Brightii. In Ziegler und Nauwerk, Beiträge zur patholog. Anatomie und Physiologie. Bd. I.

[4]) Die Pathologie und Therapie der Nierenkrankheiten. Berlin, 1886, S. 71.

fest, dass sie Formen und Modifikationen desselben Prozesses darstellen, ohne dass sie irgend welche prinzipiellen Unterschiede hervortreten lassen. Die Unterschiede, welche die Veränderungen im interstitiellen Bindegewebe bei den verschiedenen Formen der Nephritis zeigen, seien nur quantitative. Ribbert[1]) sagt dazu folgendes: „In den weitaus meisten Fällen wird man die eine oder die andere Veränderung vorwiegen sehen und danach den Namen wählen. Die Darstellung wird durchaus nicht unklar, wenn wir in solchen Fällen sagen, wir haben eine parenchymatöse Nephritis vor uns mit interstitiellen Prozessen oder eine interstitielle Nephritis mit parenchymatöser Degeneration.“ Obgleich die letzten Anschauungen jetzt allgemein anerkannt sind, so fehlt es doch nicht an Gegnern. Einige finden z. B. die Unterscheidung in parenchymatöse und interstitielle, diffuse und systematische Entzündung für das Verständnis der Entwicklung der Nephritis überflüssig und dass die Einteilung nach ætiologischen Momenten natürlicher wäre. Wenn man die Ursache und die Zeit des Beginns der Krankheit kennt, so kann man auf den voraussichtlichen Verlauf und die anatomische Form mit einiger Sicherheit schliessen.

Noch weitere Differenzen ergibt die Litteratur in den Ansichten über das Vorkommen und die Bedeutung der einzelnen Symptome und Erscheinungen bei Morb. Br. Ueber den Zusammenhang zwischen den Nierenerkrankungen und Veränderungen am Cirkulationsapparat ist z. B. eine Reihe von Hypothesen und Theorien aufgestellt, bis jetzt aber sind die Ansichten über die eigentliche Natur dieses Zusammenhanges und die hierbei wirksamen ursächlichen Momente noch sehr geteilt. Johnson[2]) hat zuerst auf die Veränderung der kleinen Körperarterien bei der Schrumpfniere aufmerksam gemacht. Dieselbe besteht nach ihm besonders in Hypertrophie der Muscularis. Ihm gegenüber

[1]) Nephritis und Albuminurie. Bonn, 1881, S. 57.

[2]) l. c.

betonten im Jahre 1872 Gull und Sutton[1]) die Ursache der Nierenkrankheiten eine besondere Art von Gefässerkrankung („Arterio-capillary-fibrosis"), welche vorwiegend die Intima und Adventitia betrifft, während die Media unverändert bleiben soll. Diese Erkrankung, die sich nicht nur auf die Nierenarterien beschränkt, sondern alle Gefässe des Aortensystems ergreifen kann, besteht in einer Einlagerung hyaliner Substanz nach innen oder aussen von der Muscularis und wird so die Ursache der Herz- und Nierenaffektionen.

Spätere Untersuchungen haben gezeigt, dass der primäre Vorgang in der Mehrzahl der Fälle in einer Erkrankung des Nierenparenchyms selbst besteht, zu der die Cirkulationsstörungen sich erst sekundär gesellen. Die letzteren suchte man bei der chronischen interstitiellen Nephritis einerseits durch chemische, anderseits durch mechanische Momente zu erklären. Nach Thoma[2]) führt die hochgradige Beschränkung der Capillarbahn in den chronisch erkrankten Nieren und die Durchlässigkeit der erkrankten Gefässwandung zur Behinderung des Blutstromes, zur Cirkulationsstörung, die „durch eine Verminderung der in der Zeiteinheit durch die Niere strömenden Blutmenge, sowie durch eine Verminderung der Stromgeschwindigkeit und eine Erhöhung des Seitendruckes" charakterisiert ist. Ewald[3]) schreibt die Hauptrolle bei den Cirkulationsstörungen der Nieren dem erhöhten Reibungswiderstand des veränderten Blutes und dem gesteigerten Seitendruck der Arterien zu, welcher durch gesteigerte Kontraktion der Gefässmuskeln bedingt sein soll. Der Reihe nach kommt nach ihm zuerst die erhöhte Spannung im Aortensystem als Folge chronischen Nierenleidens, dann die Hypertrophie des Herzens und in dritter Linie die der Muscularis der

[1]) On the pathology of the morbid state commonly called chronic Bright's disease with contracted kidney (arterio-capillary-fibrosis). Medico-chirurgical Transactions. Second series, vol. 37.

[2]) Zur Kenntnis der Cirkulationsstörung in den Nieren bei chronischer interstit. Nephritis. Virch. Archiv, Bd. 71. 1877, H. II, S. 227.

[3]) Ueber die Veränderungen kleiner Gefässe bei Morbus Brightii und die darauf bezüglichen Theorien. Virch. Archiv, Bd. 71, H. 4.

kleinen Gefässe, welche während der ganzen Krankheit unter einem sehr hohen und abnorm lange dauernden Druck stehen, in Betracht. Anders liegt die Sache nach der Auffassung von Grawitz und Israel[1]), die auf Grund der vorgenommenen Untersuchungen zum folgenden Schlusse gekommen sind: die mangelhafte Harnausscheidung wirkt direkt erregend auf das Herz; wenn diese Wirkung lange fortdauert, kommt es zur Hyperplasie des Herzens und Verstärkung der Herzaktion, welche ihrerseits auf die Cirkulation in der Weise wirkt, dass sie zur Dilatation aller Körperarterien führt, ohne aber den Druck zu erhöhen. Als Resultat für die Nieren speziell ergibt sich, dass „die grösseren Mengen arteriellen Blutes mit dem verringerten Gebiet intakter Harnkanälchen" in Berührung treten, „wodurch dasselbe Ergebnis erzielt wird, wie durch den Kontakt von weniger Blut mit einer grösseren secernierenden Fläche". Nach den neuesten histologischen Untersuchungen von Friedemann[2]) bestehen bei allen Formen der chronischen interstitiellen Nephritis die Veränderungen der kleinen Arterien des Körpers in einer Hypertrophie aller drei Arterienhäute. Er hat dabei zwei ætiologisch verschiedene Veränderungen beobachtet, von denen die eine, bisher als eine Endarteriitis-fibrosa benannte Verdickung der Intima, in ursächlicher Beziehung mit der Nierenerkrankung steht, während die andere mit der Arteriosclerose identisch ist und in keinen direkten Zusammenhang mit der Nierenerkrankung gebracht werden kann. Der Unterschied von der Arterienhypertrophie ist dadurch gegeben, „dass die Verdickung der Media nicht durch Vermehrung der Muskelfasern, sondern des Bindegewebes bedingt ist". Doch ist eine scharfe Trennung dieser beiden Veränderungen nicht möglich, da sie beide oft zu gleicher Zeit an demselben Gefäss vorkommen.

[1]) Experimentelle Untersuchung über den Zusammenhang zwischen Nierenerkrankung und Herzhypertrophie. Virch. Archiv, Bd. 77, H. 2, S. 345.

[2]) Ueber die Veränderungen der kleinen Arterien bei Nierenerkrankungen. Virch. Archiv, Bd. 159.

Die chronische Nephritis, sowohl die parenchymatöse als besonders die interstitielle Form, betrifft meist Personen in mittlerem oder vorgerückterem Lebensalter und wird nach Angabe fast aller Autoren bei Kindern nur sehr selten beobachtet, da sie sich meist in dieser Lebensperiode aus der akuten Form entwickelt, welche in der Mehrzahl der Fälle entweder zum Exitus oder zur völligen Genesung führt. Sogar die am häufigsten von den Kinderärzten beschriebene Schrumpfniere wird zu den seltensten Affektionen gerechnet und findet in den Lehrbüchern von Henoch[1]), Filatow[2]), Thomas[3]) und anderen nur kurze Erwähnung, da sie nach diesen Autoren zu wenig Bedeutung für das kindliche Lebensalter besitzt. Allein, die Beobachtungen der letzten 10—15 Jahre bringen genügende Beweise dafür, dass die chronischen Nephritiden im Kindesalter, wenn auch keine häufige Krankheitsform, so doch nicht so selten vorkommen, wie es bisher allgemein angenommen wurde.

So berichtet Prof. Jaksch[4]) im Jahre 1888 über zwei Fälle von Affektionen, welche nach ihren klinischen Symptomen: Hydrops, vermehrte Spannung des Pulses, Hypertrophie des linken Ventrikels, mässige Albuminurie, Vorhandensein von Nierenepithelien und granulierten Cylindern im Harn u. s. f., nur als chronische Nephritis aufgefasst werden konnten und er betont dabei, dass dieselbe nach seinen Beobachtungen nicht so selten vorkommt, wie man es annimmt.

Auch Heubner[5]) weist darauf hin, dass, wenn dieje-

[1]) Vorlesungen über Kinderkrankheiten, 1897, S. 617.

[2]) Semiotik und Diagnostik der Kinderkrankheiten. 1892. Deutsch von Hippius. S. 313.

[3]) Diffuse Nierenerkrankungen. In Gerhardt, Handbuch der Kinderkrankheiten. Bd. IV, Abt. 3, S. 354.

[4]) Ueber Nierenaffektionen bei Kindern nebst Bemerkungen über die Uræmie und Ammoniæmie. Deutsche med. Wochenschrift, 1888, Nr. 40.

[5]) Ueber chron. Nephritis und Albuminurie im Kindesalter. Citiert nach Vereins-Beilage der Deutschen med. Wochenschrift Nr. 23, 1897, S. 171.

nigen Formen der chronischen Nephritis, die nach dem in den Lehrbüchern der Nierenkrankheiten beschriebenen Typus verlaufen, wirklich als eine grosse Seltenheit angesehen werden können, so gibt es noch andere, die nicht so selten im Kindesalter sind, wie es scheint. Diese Nephritisformen verlaufen latent, zeigen keine für die Nephritis pathognomonischen Symptome und nur das lange Fortbestehen oder eine akute Exacerbation des Leidens führt auf die richtige Diagnose. Heubner führt diese Formen fast stets auf eine vorangegangene akute Nephritis zurück. Von den anderen Autoren kann ich noch Guthrie[1]), welcher sieben Fälle von chronischer interstitieller Nephritis bei Kindern im Alter zwischen 5 bis 14 Jahren gesammelt hat, und Keller[2]) erwähnen; letzterer veröffentlichte 18 Fälle von chronischer interstitieller Nephritis mit cyklischer Albuminurie, welche er in der Zeit von 1895 bis 1898 Gelegenheit zu beobachten hatte. Die Aetiologie war fast in allen diesen Fällen zweifelhaft. Bei genauerer Nachforschung in der Litteratur findet man noch eine ganze Reihe von chronischen Nephritiden im Kindesalter publiziert, so von Barlow[3]), Förster[4]), Lewkowitsch[5]) und anderen, da aber dieselben in den Arbeiten von Oppenheim[6]) und Baum[7]) gesammelt und ausführlich besprochen sind, verzichte ich auf ein weiteres Eingehen auf die Casuistik.

[1]) Chronic interstitial nephritis in childhood. Lancet, 1897. Citiert nach Jahresbericht von Virchow und Hirsch, 1897, Bd. II, S. 672—673.

[2]) Chronische Nephritis und cyklische Albuminurie im Kindesalter. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 47, 1898.

[3]) Ueber einen Fall von Nierenatrophie bei einem sechs Jahre alten Kinde. The Lancet, 546. Ref. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 8, 1875, S. 228.

[4]) Ueber Schrumpfniere im Kindesalter. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 26, 1887, S. 38.

[5]) Zur Pathologie der Hirnrinde. Ein hæmorrhagischer Rindenabscess mit chronisch interstitieller Nephritis. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. XII, 1878, S. 189.

[6]) Ueber Schrumpfniere im Kindesalter. Dissert. Halle, 1891.

[7]) Beitrag zur Lehre von der Schrumpfniere bei Kindern. Dissert. Berlin, 1898.

In Bezug auf die Aetiologie bei chronisch verlaufenden Fällen ist noch wenig Sicheres bekannt.

Man unterscheidet zwei Arten von Schädlichkeiten, welche die Nieren sowohl der Erwachsenen als der Kinder treffen können: toxische und infektiöse. Man hat die Krankheit nach chronischem Alkoholismus, Blei- und Harnsäureintoxikation und verschiedenen akuten und chronischen Infektionskrankheiten, wie Malaria, Syphilis, Scharlach, Masern, chronische Eiterungen u. s. f., beobachtet. Ausserdem können beide Formen, die chronische interstitielle, sowie die parenchymatöse, aus einer akuten parenchymatösen Nephritis sich entwickeln, was besonders häufig für die interstitielle Nephritis bei Kindern der Fall ist. Im Kindesalter kommen besonders die Infektionskrankheiten in Betracht, da andere Momente, wie chronischer Alkoholismus und unzweckmässige Lebensweise natürlich von vornherein ausgeschlossen werden dürften; auch Bleivergiftung kommt ausserordentlich selten vor. Dass in der grossen Mehrzahl der Fälle die Ursache der Nephritis auf einen vorangegangenen entzündlichen Prozess zurückgeführt werden kann, ist eine bekannte Thatsache. „Es gibt beinahe gar keine Infektionskrankheit", sagt Loos[1]), „in derem Gefolge die Nephritis als Komplikation nicht bekannt wäre, eine Thatsache, die erklärlich ist aus der Aufgabe, welche die Niere, das Entgiftungsorgan des Körpers, im Verlaufe der verschiedenartigsten Erkrankungen zu vollbringen hat". Sogar ganz harmlose entzündliche Prozesse, wie z. B. Stomatitis aphtosa, Mumps, Angina follicularis sind als veranlassende Ursache beobachtet worden.

Auch in meinem Falle ist die Ursache der chronischen Nephritis vermutlich auf die Masern, welche das Kind früher durchgemacht hat, zurückzuführen, sichere Beweise dafür aber fehlen in den anamnestischen Daten.

Was nun die chronischen Affektionen betrifft, wie Tuberkulose, Scrophulose, Malaria, Syphilis etc., so können

[1]) Beiträge zur Lehre von der primären Nephritis der Kinder. Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 30, 1890, S. 382,

sie nach den Angaben von Rosenstein, Henoch und Thomas zweifellos Ursache der chronischen Nephritiden sein, aber viel seltener, als man annimmt, da viele solche Fälle falsch aufgefasst werden und entweder der reinen amyloiden Degeneration, oder der Kombination derselben mit der chronischen Nephritis zugerechnet werden sollten. In manchen Fällen scheint eine neuro- und psychopatische Belastung eine Rolle zu spielen: so berichtet Förster[1]) über zwei Fälle von chronischer interstitieller Nephritis bei Bruder und Schwester, welche aus einer sehr neuropatisch und psychopatisch belasteten Familie stammten (Tabes dorsalis, Neurasthenie, Psychose, Diabetes mellitus).

Ausser den Fällen, bei denen sich eine mehr oder weniger annehmbare Aetiologie nachweisen lässt, gibt es noch eine Anzahl solcher, welche sich auf keine von den bekannten Ursachen zurückführen lassen, über deren Aetiologie man gar nichts Genaueres weiss. Man bezeichnet solche Formen als primäre Nierenentzündungen und legt bei der Entstehung derselben den Erkältungen und Durchnässungen ein grosses Gewicht bei. Ueber die Art des Zusammenhanges zwischen diesen Anlässen und Nierenaffektionen aber gehen die Ansichten der Autoren auseinander. Nach einer Anschauung besteht zwischen der Haut- und Nierenthätigkeit ein Antagonismus, so dass bei Unterdrückung der ersteren in Folge der heftigen Abkühlung der Körperoberfläche die Nieren in eine compensatorische Hyperæmie und Entzündung geraten. Andere meinen, dass die im Blute durch die Unterdrückung der Hautthätigkeit retinierten Bestandteile, welche durch die Nieren ausgeschieden werden müssen, die Nieren gereizt und dadurch entzündlich verändert werden, oder dass manche Fälle, die auf Erkältung zurückgeführt werden, infektiösen Ursprunges seien. Andere Nierenerkrankungen, wie sie von Dickinson[2]),

[1]) l. c.

[2]) In Rosenstein: Die Pathologie und Therapie der Nierenkrankheiten, 1886, S. 322.

Joseph Kidd[1]), Baginsky[2]) und Eichhorst[3]) beobachtet worden sind, sprechen dafür, dass auch Erblichkeit bei der Entstehung derselben als ætiologischer Moment eine Rolle spielt. Erwähnenswert ist noch der Scharlach, der nach vielen Autoren selten, aber unzweifelhaft, eine primäre chronische Nephritis in seinem Gefolge haben kann, wenngleich er sonst häufig akute Nierenerkrankungen verursacht, so behauptet Pavlinov[4]) auf Grund dreier von ihm in einem halben Jahr beobachteter Fälle, dass die chronische scarlatinöse Nephritis gar nicht so selten zu sein scheint. Wenn diese Angabe richtig ist, würde sich die Zahl der primär entstandenen chronischen Nephritiden, deren Aetiologie bis jetzt dunkel war, um ein Bedeutendes vermindern. Ihr Verlauf ist nach Pavlinov ein sehr langsamer: die parenchymatöse Form kann bis zu fünf Jahren, die interstitielle bis zu 12 und noch länger dauern.

Die klinischen Symptome der chronischen Nephritis der Kinder weichen nicht von denen des späteren Lebensalters ab.

Die Diagnose stützt sich hauptsächlich auf die Veränderungen des Harnes und des Herzens. Die Hypertrophie des linken Ventrikels, eine der konstantesten Begleiterscheinungen der chronischen Nephritis, bildet sich entweder sekundär in Folge der Nierenerkrankung, oder unabhängig von derselben in Folge einer beide Veränderungen hervorgerufenen Schädlichkeit. Ueber das Wesen des Zusammenhanges zwischen den Nierenerkrankungen und Herzhypertrophie ist bis jetzt noch nichts sicheres bekannt.

Die Prognose der chronischen Nephritis, welche in der Mehrzahl der Fälle eine ungünstige ist, da die vollständigen Heilungen nur sehr selten beobachtet worden

---

[1]) In Rosenstein: Die Pathologie und Therapie der Nierenkrankheiten, 1886, S. 322.

[2]) Lehrbuch der Kinderkrankheiten. 1889.

[3]) Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, 1895, Bd. II, S. 637.

[4]) Sur l'étiologie de la néphrite chronique. Citiert nach Vereins-Beilage der Deutschen med. Wochenschrift, Nr. 23, S. 167. 1897.

sind, war in meinem Falle besonders schlecht, weil die mangelhaft entwickelten Nieren selbstverständlich viel weniger widerstandsfähig sind, als die normal ausgebildeten.

Die Behandlung der chronischen Nephritis ist wie bei der akuten Nephritis hauptsächlich eine diätetisch-symptomatische. Um Schweissproduktion hervorzurufen, wendet man eine diaphoretische Behandlung an: warme Bäder, heisse feuchte Einwicklungen u. s. w. Stellen sich Zeichen der Herzschwäche ein, so müssen Digitalis und Reizmittel, wie z. B. Kampherinjektionen angewandt werden. Heftige urämische Konvulsionen sucht man durch Chloroformierung zu beseitigen, wenn aber Coma oder Somnolenz besteht, so wendet man kalte Uebergiessungen und kühle Bäder an. Auch klimatische Kuren (Egypten) sind empfohlen worden.

Immerhin wird noch ein recht grosses Material nötig sein, damit es möglich wird, das Vorkommen und die Aetiologie der chronischen Nephritiden im Kindesalter unter einem gemeinsamen Gesichtspunkte zusammenzufassen.

Am Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. O. Wyss, für die gütige Ueberlassung des Materials und die freundliche Unterstützung beim Verfassen dieser Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.